Medical Library 1937

Aus der Nervenklinik der Universität Göttingen.
Direktor: Professor Dr. Ewald.

STANFORD UNIVERSITY
JAN
16
1939
LIBRARY

Liquoruntersuchungen bei Chorea Huntington.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Georg-August-Universität zu Göttingen

vorgelegt am 22. 6. 1937

von

Sophie Weber.

Göttingen 1937

Druck: Göttinger Handelsdruckerei.

Dekan: Professor Dr. med. B. Mueller.
Berichterstatter: Professor Dr. med. Ewald.

Tag der mündlichen Prüfung: 30. Juni 1937.

Nach Einführung des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses ist es sehr wichtig geworden, die in Frage kommenden Krankheitsbilder zu klären und sie so gut wie möglich von den symptomatischen Syndromen, die ihnen ähnlich sehen, zu trennen. Bei der Huntingtonschen Chorea, als einer Erkrankung mit dominantem Erbgang, ist in den meisten Fällen die Erblichkeit gesichert. Es gibt aber auch Fälle, bei denen in der Anamnese für eine erbliche Belastung kein Anhalt vorhanden ist, wie bei dem unten beschriebenen des Pat. Friedrich Sch. Hier wird dann eine sehr genaue Untersuchung erfolgen müssen, unter Hinzuziehung von Liquor- und Blutbefund, da auch entzündliche Erkrankungen des Zentralnervensystems ein choreatisches Syndrom hervorrufen können (Sarbò: Syphilis und Basalganglien. Hdb. d. Neur., 12. 359; Pette: Klin. u. anat. Beitr. zur Frage syphilitischer Aetiologie pallidostriärer Syndrome. Dt. Ztschr. f. Nervenheilk. 77. 1923).

Vorgeschichte des Friedrich Sch.

Friedrich Sch. wurde am 11. 4. 1882 als ehelicher Sohn des Schmiedemeisters Sch. in Backum/Westf. geboren. Über irgendwelche Geisteskrankheiten in der Familie ist nichts bekannt. Die Mutter des Pat. und ihre Geschwister sind angeblich etwas nervös gewesen. Vom 6. bis 14. Lebensjahr besuchte Sch. die Volksschule in Backum und war angeblich ein guter Schüler. Anschließend erlernte er das Schlachterhandwerk in Osnabrück, Pattensen und Bad Essen und leistete 1903—05 seine Dienstzeit beim Militär ab. 1908 verheiratete er sich in Pattensen, die Ehe war anfangs sehr glücklich, seine vier Kinder leben und sind ganz gesund. Nach Angabe der Frau war der Pat. in seinem Beruf als Roßschlachter sehr tüchtig und zuverlässig, obgleich er schon seit 1905 sehr viel getrunken hat. Nach Beendigung des Krieges, an dem er von 1915—18 teilgenommen hat, hatte er mit seinem Schwager zusammen einen eigenen Betrieb, den er anfangs sehr gut geführt hat. Später war er fast nie mehr zu Hause, sondern trieb sich fast dauernd in Wirtshäusern herum. 1919 wurde er wegen Hehlerei zu $^3/_4$ Jahren Gefängnis verurteilt, zwei Jahre später erfolgte seine Entmündigung wegen Trunksucht.

1923 traten die ersten Krankheitserscheinungen auf. Die Frau erzählte, daß ihr Mann über Schwindel geklagt habe, plötz-

lich am ganzen Körper heftig gezittert habe und längere Zeit bewußtlos gewesen sei, hinterher sei er völlig verwirrt gewesen, habe seine Frau aber noch gekannt. Die eine Gesichtshälfte sei ganz gelähmt gewesen und vorübergehend habe er nicht mehr sprechen können. Wegen starker Unruhe und völliger Hilfslosigkeit erfolgte seine Einlieferung nach Langenhagen. Er war auch dort sehr unruhig und erregt und war nicht in der Lage für sich selbst zu sorgen. Seine Sprache war unverständlich und verwaschen, das psychische Verhalten stumpf und teilnahmslos. Er machte einen dementen Eindruck, so daß der Verdacht auf eine progressive Paralyse entstand.

Neurologischer Befund am 26. 2. 23:

Pupillen auf L. und C.: ++
Armreflexe: schwach ++
Bauchdeckenreflexe oben und unten ++
PSR und ASR: bds. neg.
Plantarreflexe: etwas lebhaft
Knie-Hackenversuch: etwas ataktisch
Romberg: +
Kein Klonus, keine spastischen Reflexe.
Liquor: Druck normal. Zellzahl 28/3.
WaR.: neg. Nonne: stärkere Opaleszenz.
Blut: WaR. neg.

Im April wurde der Pat. in das Altersheim Köthenwalde überwiesen, aus dem er im August entwich. Er lebte zu Hause, war aber nicht fähig, im Geschäft zu arbeiten, sondern trieb Straßenhandel mit allen möglichen Gegenständen und saß viel in Wirtshäusern herum. Seine körperliche Unruhe verschlimmerte sich wieder und seine Hilflosigkeit und Unsauberkeit waren so groß, daß er zu Hause nicht mehr verpflegt werden konnte, sondern im März 1925 wieder nach Langenhagen gebracht werden mußte. Sein psychisches Verhalten und seine verwaschene Sprache waren wie bei der ersten Aufnahme, die Bewegungsunruhe des ganzen Körpers hatte sich verschlimmert, nur während des Schlafens hörten die Bewegungen auf. Zeitlich und örtlich war der Pat. richtig unterrichtet, Krankheitseinsicht bestand aber nicht.

Liquor am 4. 3. 25:

Aussehen klar. Druck gesteigert. Zellen 61/3.
WaR.: neg. Nonne: Opaleszenz. Pandy: +
Blut: WaR. neg.

Während des Aufenthaltes besserte sich der Zustand ein wenig, so daß er nicht mehr so hilfsbedürftig war, und im April

1925 nach Hildesheim gebracht werden konnte. Bei einer dort vorgenommenen neurologischen Untersuchung fand sich eine reflektorische Pupillenstarre, sonst der gleiche Befund wie am 26.2.23.

Liquor: WaR. 0,5 ++, 0,3 neg., 0,1 neg.

Blut: WaR. neg. S. G. neg. Mein.: neg.

Ende des Sommers 1925 hatte sich Sch. soweit gebessert, daß er in die Außenfürsorge der Stadt Hannover entlassen werden konnte. Er fing zu Hause gleich wieder seinen Handel mit Ramschwaren an, deren Erlös er in Alkohol umsetzte. Um sein Geschäft kümmerte er sich gar nicht. Mit seiner Familie hatte er oft Streit, er wurde dabei sehr erregt und mußte schließlich im März 1928 wieder nach Langenhagen gebracht werden, weil er seine Frau und seinen Sohn in einem Erregungszustand tätlich angegriffen hatte. In der Anstalt grimassierte und gestikulierte er fortgesetzt, sein Gang war unsicher und ataktisch. Das psychische Verhalten war ruhig und stumpf. Der neurologische Befund war unverändert, es wurden wiederum reflektorische Pupillenstarre und Fehlen von PSR und ASR festgestellt.

Liquor: Druck normal. Zellen 120/3.

WaR. 0,1 bis 0,8 +, Nonne + und Pandy +.

Blut: WaR. neg.

Nach kurzem Aufenthalt zu Hause mußte Sch. wegen zunehmender körperlicher Unruhe nach Hildesheim gebracht werden. Hier wurde im Liquor die WaR. vierfach positiv gefunden, der neurologische Befund war der gleiche. Nach einer Pyriferkur besserte sich die Unruhe und die Ataxie ein wenig, die Sprache blieb weiter verwaschen und undeutlich. Das psychische Verhalten war stumpf und ruhig. Vorübergehend konnte er in der Korbflechterei beschäftigt werden, bis sich die körperliche Unruhe und Ungeschicklichkeit wieder verschlimmerten. Er wurde immer hinfälliger und schwächer und nahm wenig Anteil an seiner Umgebung. Im April 1932 wurde er zu seiner verheirateten Tochter entlassen, er verdiente sich durch Straßenhandel etwas Geld, das er zum Teil in Alkohol umsetzte. Als späterhin erneut Erregungszustände auftraten, wurde Sch. in das Altersheim Köthenwalde gebracht, wo er sehr aufgeregt und etwas verwirrt war, er glaubte, daß er vergiftet werden sollte, verweigerte das Essen und sprang eines Nachts aus dem Fenster. Daraufhin erfolgte seine Verlegung nach Langenhagen (August 1935). Der Befund war hier im wesentlichen derselbe wie bei den früheren Aufnahmen. Neu hinzugekommen waren Schluckstörungen, die den Pat. sehr quälten, er versuchte durch häufiges Schlucken den Speichel aus dem

Munde zu bekommen und nahm oft Taschentuch und Finger zu Hilfe. Die körperliche Unruhe war sehr stark, der Pat. mußte meist im Bett bleiben. Bei der Untersuchung wurde dieses Mal eine völlige Pupillenstarre bei etwas entrundeten Pupillen gefunden, das Gaumensegel war unbeweglich, sonst Befund unverändert.

Liquor: WaR.: neg. MKR.: neg. Zellen: 0/3. Nonne und Pandy neg. Normomastix und Goldsol: normale Kurven.

Blut: WaR. neg. MBR.:+, Mein.: (+).

Wegen des unklaren Krankheitsbildes wurde Sch. noch im selben Monat in die Heil- und Pflegeanstalt in Göttingen verlegt. Wegen der ständigen starken Unruhe wurde er hier mit Scopolamin behandelt, er wurde danach viel ruhiger und erholte sich auch ein wenig.

Bei einer Untersuchung am 2. 2. 36 ergab sich folgender Befund: Der mittelgroße, schmächtige Pat. kommt mit breitspurigem, etwas ataktischem Gang ins Zimmer und macht dabei schlenkernde, ausfahrende Bewegungen mit dem rechten Arm. Er begrüßt die Untersucher freundlich und antwortet auf alle Fragen schnell und sinngemäß. Während des Sitzens ist seine Körperhaltung sehr gezwungen und verkrampft. Er schlingt die Beine fest umeinander, während die Hände ständig unwillkürliche Bewegungen vollführen. Eine allgemeine große Unruhe besteht jedoch nicht. Die Sprache des Pat. ist sehr schwer zu verstehen, er spricht näselnd, Lippen- und Zungenlaute sind vollkommen verwaschen und undeutlich. Während des Sprechens wird Sch. durch seinen Speichelfluß sehr gestört. Während der Unterhaltung schließen sich die Augenlider plötzlich, Sch. bemüht sich krampfhaft, unter lebhafter Mitbewegung der mimischen Gesichtsmuskulatur sie wieder zu öffnen, es gelingt ihm aber erst nach längerer Zeit, unter Zuhilfenahme der Hände. Der Pat. wird dabei sehr unruhig und macht viele unwillkürliche Bewegungen mit Armen und Beinen.

Allgemeinzustand: Blasser, hagerer Pat. von mäßig zartem Knochenbau und mittlerer Größe, geringes Fettpolster, Muskulatur etwas reduziert.

Kopf: Schädel von regelrechter Form und Größe, fast vollständig behaart. Die großen, abstehenden Ohren sind ohne Relief und haben einen schmalen Rand. Auf der Kopfhaut sieht man einige reizlose Narben, die mit der Unterlage nicht verwachsen sind. Kein Klopfschmerz, die Austrittsstellen der Nervi Facialis und Occipitalis sind schmerzfrei. Der Kopf ist aktiv und

passiv frei beweglich, die aktiven Bewegungen werden ungeschickt durch den unwillkürlichen Tonus der Halsmuskulatur. Nackensteifigkeit besteht nicht.

Augen: Nach allen Richtungen frei beweglich, kein Ptosis, kein Schielen. Pupillen bds. etwas entrundet. Reaktion auf L. und C. links nur wenig, rechts fraglich.

N. Olfaktorius: keine Störung des Geruchvermögens.

N. Trigeminus: sensibel und motorisch intakt, Geschmacksempfindung ungestört.

N. Facialis: regelmäßig innerviert, Mundspitzen gelingt ohne Schwierigkeit, ebenso das Stirnrunzeln.

N. Acusticus: keine Störung des Hörvermögens.

N. Vagus: das Gaumensegel hängt schlaff herunter und bewegt sich nicht beim Sprechen, der Würgreflex ist nicht auslösbar.

N. Accessorius: intakt.

N. Hypoglossus: die Zunge wird gerade und ohne Zittern herausgestreckt und ist frei und beweglich.

Arme: Die Trophik ist etwas mäßig. Kein Rigor, keine Tonussteigerung, bei passiven Bewegungen treten zeitweilig Spasmen auf. Es besteht keine latente Parese, der schnelle Bewegungswechsel ist gehemmt. Bei Aufforderung zu bestimmten Bewegungen treten Mitbewegungen auf. Beim Öffnen und Schließen der Hände ist eine deutliche Verlangsamung wahrnehmbar, die Hände werden dabei supiniert und proniert.

Radiusperiostreflex: ++.
Bicepseigenreflex: ++.
Meier-Grundgelenkreflex: ++.
Babinsky sup.: bds. neg. Trömmer: bds. neg.

Beim Fingernasenversuch sind die Bewegungen bds. etwas ausfahrend und ataktisch, Intentionstremor besteht nicht, die Nasenspitze wird getroffen.

Beine: kein Rigor. Tonus, Trophik, Motilität und grobe Kraft intakt. Hypotonie nicht deutlich. PSR. und ASR. bds. neg. Oppenheim und Babinsky: bds. neg. Mendel-Bechterew: bds. neg. Knie-Hackenversuch: bds. stark ausfahrend, ataktisch.

Bauchdeckenreflex: oben und unten ++.
Cremasterreflex: ++.
Romberg: neg.

Liquor: WaR. neg., Zellzahl normal, Eiweiß normal, Normomastix und Goldsol: pathologische Linkszacken.

Psychischer Befund: Sch. macht einen ruhigen freundlichen Eindruck. Auf Fragen antwortet er sofort und sinngemäß, spricht aber nur, wenn er angeredet wird und sitzt sonst mit etwas stumpfem Gesichtsausdruck da. Nach Angabe der Pfleger ist er auch auf der Station sehr ruhig und bleibt meist für sich, mitunter nimmt er an den Unterhaltungen und Spielen der übrigen Patienten teil. Er zeigt keinerlei Krankheitseinsicht, hat aber nie ernsthaft nach Hause verlangt.

Bei der Intelligenzprüfung zeigt sich, daß er zeitlich und örtlich orientiert ist, Gedächtnis und Merkfähigkeit sind nicht wesentlich gestört. Alle Aufgaben, die ein wenig Nachdenken erfordern, werden erst nach längerer Pause und nicht immer ganz richtig gelöst. Eine schwerere Demenz besteht nicht.

7. 2. 36: Sch. wird auf der Bahre hereingetragen. Er sieht sehr blaß und verfallen aus. Die Augen sind geschlossen. Er erkennt die einzelnen Personen an der Stimme und begrüßt sie freundlich Arme und Beine sind in einer ständigen Unruhe. Das Sprechen, das Sch. sehr anstrengt, ist noch unverständlicher geworden. Der Gesichtsausdruck ist sehr gequält, er sagt, daß ihn die große Unruhe des Körpers sehr störe, krank sei er aber nicht. Er beantwortet wieder alle Fragen klar und willig, schläft aber mitten in der Unterhaltung plötzlich ein. Während des Schlafens hört die allgemeine Körperunruhe auf, es besteht nur noch ein geringes Zittern der Hände und des Unterkiefers. Nach dem Aufwachen wieder dieselbe Unruhe.

28. 2. 36: Der Pat. wird wieder auf der Bahre hereingetragen, das Aussehen ist immer noch sehr elend, aber die unwillkürlichen Bewegungen haben sich sehr gebessert, sie verstärken sich immer, wenn Sch. nachdenkt, oder er sich etwas aufregt. Das Schlucken ist gegenüber dem letzten Mal noch mehr erschwert. Die Unterhaltung muß bald abgebrochen werden, da Sch. sehr schnell ermüdet. 4. 3. 36: Exitus.

Es folgt die Abschrift des Sektionsbefundes von Dr. Schwabe, Landes-Heil- und Pflegeanstalt Langenhagen bei Hannover.

Gehirnsektion vom 24. 9. 36: Formolfixiertes Gehirn. Der Hirnstamm ist abgetrennt. Die Zentralregionen sind bds. herausgeschnitten. Ebenso sind aus Stirn- und Kleinhirn größere Stücke herausgeschnitten. Die Gefäße an der Basis klaffen. Ihre Wand ist leicht verdickt, jedoch nicht gelb gefleckt. Die Meningen sind zart und durchsichtig, die Furchung ist regelrecht. Keine Windungsatrophien. Auf Frontalschnitten keine Veränderungen, insbesondere

keine Atrophie der Stammganglien. Ventrikel nicht erweitert. Ependym zart.

Histologisch: Stirnhirn: Die Meningen sind gleichmäßig zart und frei von jeglichen Infiltraten. Die Rindenarchitektonik ist in klarem Sechsschichtenaufbau voll erhalten. An einigen Ganglienzellen der fünften Schicht finden sich Veränderungen im Sinne der einfachen Schrumpfung („chronische Zellerkrankungen" Nissl). Diese Veränderungen sind streng auf die fünfte Schicht beschränkt. An der Glia keinerlei krankhafte Veränderungen, weder in der Rinde noch im Mark. Die Markgefäße sind frei von Infiltraten und auch sonst nicht irgendwie verändert.

Am Ammonshorn weder an den Meningen noch am nervösen Gewebe irgendein krankhafter Befund.

An einzelnen meningealen Gefäßen des Kleinhirnes finden sich dichtere lymphocytäre Infiltrate im perivasculären Lymphraum, sonst keine Veränderungen.

Im Pons sieht man an Gefäßen der Raphe und an solchen, die sich lateralwärts in Richtung der Brachia conjunctiva erstrecken, in der Nähe des Bodens des vierten Ventrikels mäßig dichte perivaskuläre kleinzellige Infiltrate, die vorwiegend aus Lymphozyten bestehen, teilweise jedoch auch Plasmazellen erkennen lassen. Die Kerne der Nervi VI und VII, der mesencephale Trigeminuskern, die Oliva superior lassen weder an ihren Ganglienzellen, noch an ihrer gliösen Struktur irgendwelche Veränderungen erkennen, obwohl sie teilweise in unmittelbarer Nähe der beschriebenen Gefäßveränderungen liegen. Die Nuclei pontis sind ebenfalls frei von Veränderungen.

An Gefäßen des Claustrum und des Putamen, nahe der Capsula externa bzw. der Ansa lenticularis finden sich ebenfalls mässig dichte, überwiegend lymphozytäre, perivasculäre Infiltrate, die nirgends den Virchow-Rubinschen Raum überschreiten. Sonst sind irgendwelche Veränderungen am Striatum, Globus pallidus und am Thalamus nicht zu erkennen. Insbesondere sind die kleinen Ganglienzellen des Putamen in allen Abschnitten gleichmäßig gut darstellbar, und die Glia läßt nicht die geringsten Zellvermehrungen erkennen.

Die Gegend der Fissura calcarina ist völlig frei von Veränderungen.

An größeren und mittleren Gefäßen der Basis, sowohl in Höhe des Pons, wie der Medulla oblongata, lassen sich ausgedehnte Intimawucherungen und kleinzellige adventitielle und perivasculäre Infiltrate erkennen. Die Elastica interna weist breschen-

artige Zerstörungen auf. Zu einem Verschluß des Lumens ist es trotz der starken Intimaproliferation nirgends gekommen.

Diagnose: Nach den vorliegenden histologischen Präparaten handelt es sich um eine mäßig stark ausgebildete Meningoencephalitis syphilitica in Verbindung mit einer Heubnerschen Endarteriitis obliterans luica (infiltrative Form). Eine besondere Beteiligung der Stammganglien ist nicht zu erkennen. Doch scheint es nach unserer Meinung sehr bemerkenswert, daß sich die luisch-lymphocytären Infiltrate in Hirngegenden finden, die erfahrungsgemäß für die extrapyramidal-hyperkinetischen Erscheinungen von ausschlaggebender Bedeutung sind (Kleinhirn, Bracchia conjunctiva, Putamen) und den choreatischen Einschlag des Krankheitsbildes bedingt haben dürften. Von einer progressiven Paralyse kann man mangels jeglicher ektodermaler Reaktion nicht sprechen. Die nachgewiesenen einfachen Schrumpfungen an Ganglienzellen der fünften Schicht im Stirnhirn passen in das Bild der Lues cerebrospinalis, können jedoch auch als banaler Altersprozeß aufgefaßt werden.

Bei Lebzeiten des Patienten war die Frage, ob eine echte Chorea Huntington vorläge, nicht mit Sicherheit zu entscheiden, seine ständigen zappelnden Bewegungen, das Auftreten der ersten Krankheitserscheinungen mit 41 Jahren, und die etwas minderwertige Veranlagung des Patienten sprachen dafür. Die übrigen krankhaften neurologischen Erscheinungen, das Fehlen der Patellar- und Achillessehnenreflexe, die reflektorische Pupillenstarre und die Liquor- und Blutveränderungnn erweckten den Verdacht auf eine luische Erkrankung. Erst die Sektion des Gehirns hat Aufschluß über dieses Krankheitsbild geben können, und hat gezeigt, daß die choreiforme Bewegungsunruhe und die daneben bestehenden bulbären und tabischen Symptome auf luische Veränderungen des Gehirns zurückzuführen sind.

Ein zweiter Fall von choreatischer Bewegungsunruhe mit krankhaften Liquorveränderungen ist der folgende:

Krankengeschichte des Pat. B.

B. wurde am 17. 8. 1883 als ehelicher Sohn des Uhrmachers B. in Hannover-Linden geboren. Nach achtjähriger Schulzeit in Hannover und Dortmund erlernte er bis zum 17. Lebensjahr das Stellmachergewerbe und war danach 3 Jahre lang an einer Waggonfabrik als Stellmacher tätig. Im Jahre 1907 heiratete er. 1928 traten die ersten Erscheinungen seiner jetzigen Erkrankung auf. Er gibt an, am ganzen Körper gezappelt zu haben, und zwar

so stark, daß er monatelang unter ärztlicher Beobachtung habe zu Hause bleiben müssen. Allmählich sei Besserung aufgetreten, so daß er seinen Beruf als Zeitungsreisender wieder aufnehmen konnte. Im Januar 32 sei dann das Zappeln wieder stärker geworden, er wurde wegen seines „schlechten Blutes" mit Einspritzungen behandelt. Welcher Art diese waren, kann er nicht angeben. Als danach keine Besserung seiner Beschwerden auftrat, wurde er 1934 invalidisiert. Im April 36 erfolgte seine Einweisung nach Langenhagen, da er durch die zunehmende Körperunruhe pflegebedürftig geworden war. Eine Untersuchung von Blut und Rückenmarksflüssigkeit, die dort vorgenommen wurde, ergab nach seinen Angaben einen krankhaften Befund. Er wurde daraufhin mit Salvarsan und einer Fieberkur behandelt. Am 22. Mai 36 Verlegung in die Heil- und Pflegeanstalt in Göttingen.

Frühere Krankheiten: Bis auf einen Ischias angeblich immer gesund gewesen. Von einer luischen Infektion ist ihm nichts bekannt.

Familienanamnese: Der Vater starb 1902 an „Nervenfieber", er habe von seinem 35. Lebensjahr an sehr gezappelt. Ein Bruder und zwei Schwestern des Vaters und eine Kusine des Pat. haben dasselbe Leiden gehabt. Ein Vetter des Pat. starb an Epilepsie. Seine Frau habe drei Fehlgeburten gehabt, sei sonst ganz gesund gewesen. Drei Kinder leben und sind gesund.

Befund: Kleiner Pat. in ausreichendem Ernährungs- und Kräftezustand, Haut und sichtbare Schleimhäute etwas blaß. Die Bewegungen des Pat. sind eckig und ungeschickt, es besteht eine dauernde Unruhe des gesamten Körpers.

Kopf: regelrecht geformt, kein Klopf- und Druckschmerz. Die Austrittsstellen der Nervi Facialis und Occipitalis sind schmerzfrei. Keine aktive Bewegungseinschränkung, die passive Beweglichkeit ist durch die ständigen unwillkürlichen Bewegungen gehemmt. Keine Nackensteifigkeit.

Augen: allseitig frei beweglich. Die Pupillen sind rund, gleich- und mittelweit, keine Reaktion auf Lichteinfall, auf Convergenz positiv.

N. Olfaktorius: Geruchsvermögen intakt.
N. Trigeminus: motorisch und sensibel ungestört.
N. Facialis: Motorisch intakt.
N. Acusticus: Hörvermögen gut.

N. Vagus: Gaumensegel beim Sprechen beweglich, Würgreflex auslösbar.
N. Accessorius: intakt.
N. Hypoglossus: Die Zunge wird gerade und ohne zu zittern herausgestreckt.

Arme und Beine: Trophik, grobe Kraft, Tonus und aktive Beweglichkeit intakt. Die passive Beweglichkeit ist durch die zappelnde Bewegung etwas gehemmt. Kein Rigor.

Radiusperiostreflex: ++.
Bicepseigenreflex: ++.
Meier-Grundgelenkreflex: ++.
Babinsky sup.: bds. neg. Trömmer: bds. neg.

Beim Finger-Nasenversuch sind die Bewegungen ausfahrend und übers Ziel schießend.

PSR: ++, Patellarklonus. ASR: ++.
Oppenheim: bds. neg. Babinsky: bds. neg.
Mendel-Bechterew und Rossolinio: bds. neg.
Bauchdeckenreflexe: bds. oben und unten +.

Liquor: WaR. neg. Mein. neg. Zellzahl 19/3. Gesamteiweiß 1,3. Normomastix und Goldsol: pathologische Linkszacken.

Blut: WaR. ± Kahn + Citochol +.

Psychischer Befund: Der Pat. ist sehr lebhaft und zutraulich. Er beantwortet alle Fragen schnell und sinngemäß und erzählt auch von sich aus sehr viel. Auf der Station ist er sehr ruhig und zuverlässig, er beschäftigt sich sehr gerne. Zeitlich und örtlich ist er vollkommen orientiert, eine Herabsetzung der Urteilsfähigkeit, der Merkfähigkeit und des Gedächtnisses bestehen nicht.

In diesem Fall ist die erhebliche Belastung so eindeutig, daß an der Feststellung einer echten Huntingtonschen Chorea kaum zu zweifeln ist. Die Lues, die durch die Veränderungen im Blut und Liquor angezeigt wird, ist hier als Nebenbefund anzusehen, und nicht als Ursache der choreatischen Bewegungsstörungen wie bei dem Pat. Sch. Dieses Nebeneinander von Chorea Huntington und Syphilis kommt öfter vor, und ist darauf zurückzuführen, daß diese Patienten infolge ihrer degenerativen Veranlagung etwas hemmungslos sind und sich leichter luisch infizieren (Kehrer: Erbliche organische Nervenkrankheiten. Hdb. d. Neur. 16. 257).

An Hand dieser beiden beschriebenen Fälle tauchte der Gedanke auf, bei einer größeren Anzahl von Kranken mit erb-

lichem Veitstanz Liquor- und Blutuntersuchungen vorzunehmen, um festzustellen, ob sich bei dieser Erkrankung vielleicht besondere Veränderungen im Liquor finden ließen, oder ob der Befund immer normal sei. Es wurden eine große Zahl von Heilanstalten um die Untersuchung bzw. Einsendung von Liquor und Blut ihrer Choreatiker gebeten, sodaß eine Gesamtzahl von 96 Fällen zusammenkommen konnte. Die Einteilung erfolgte in drei Gruppen:

1. Fälle mit normalem Liquorbefund,
2. Fälle mit pathologischem Liquorbefund,
3. Fälle von Chorea Huntington und Lues.

Die Unterteilungen sind A.: vollständig untersuchter Liquor und B.: unvollständig untersuchter Liquor. Die Erblichkeit wurde leider in den meisten Fällen nicht angegeben, wo sie bekannt war, ist dies unter dem Namen vermerkt worden.

Zeichenerklärung: − = negativ, + = positiv, freigelassene Rubrik bedeutet, daß die Untersuchung nicht angestellt wurde.

Für die bereitwillige Überlassung der einschlägigen Befunde und die freundliche Ergänzung nach Rückfragen möchte ich an dieser Stelle allen beteiligten Anstalten den besten Dank aussprechen.

---

1. **Fälle mit normalem Liquorbefund.** A. Vollständig untersuchter Liquor.

Name	Liquorbefund WaR.	Zellzahl	Pandy	Nonne	Mast.	Goldsol	Ges. Eiw.	Andere Methoden		Blutbefund WaR.	Andere Methoden	
1. H. R. Erbl. +		6/3	—	–	2000000		1/6 0/00	Kahn —			Kahn —	MTR —
2. A. S. Erbl. +	—	—	—	—	norm.	norm.				—	S. G. —	MTR —
3. P. W. Erbl. +	—	1/3	—	–	norm.	norm.	1/2 0/00			–	—	— MKR
4. W. B. Erbl. +	—		—	—	norm.	norm.	1/2 0/00			—	—	—
5. F. W. Erbl. +	—	5/3	—	—	norm.			Weichbrodt	Schellack	—	MTR —	—
6. A. N. Erbl. +	—	3/3	—	—	norm.			—	—	–	S. G. —	—
7. E. L. Erbl. +	—	4/3	—	—	norm.			—	—	—	MTR —	—
8. A. S. Erbl. +	—	8/3	—	—	norm.		1,7 Glo. 0,4 Alb. 0,3 Quo. 0,31	MTR —		—	—	
9. J. J.	—	1/3	Opal	—	norm.	norm.	1/2 0/00			–	—	S. G.
10. J. L.	—	4/3	(+)	(+)	norm.	norm.	1,0			—	–	—
11. A. P.	—	1/3	—	—	norm.	norm.		W. br.		—	—	

	Liquorbefund									Blutbefund		
Name	WaR.	Zell-zahl	Pandy	Nonne	Mast.	Gold-sol	Ges. Eiw.	Andere Methoden		WaR.	Andere Methoden	
12. O. S.	—	$^2/_3$	(+)	Opal	norm.	norm.	$^1/_3{}^0/_{00}$ Glo. 0,2 Alb. 1,0	Opal		–	MKR —	Kahn —
13. H. R.	—	$^2/_3$	(+)	(+)	norm.			MKR —	Kahn — Druck o. B.	—	MKR —	MTR —
14. R.	–	$^1/_3$		–		norm.	1,1 Glo. — 0,1 Alb. 1,0 Quo. 0,25	Cito —	Druck 170	—	S.G. —	Cito —
15. A. D.		$^2/_3$	+	(+)	norm.	norm.	$^1/_4{}^0/_{00}$ Glo. 0,2 Alb. 0,7 Quo. 0,28	Weich-brodt —		–	MKR —	—
16. M. F.	—		–		norm.	norm.	0 – 1	Takata —		–		MTR —

	Liquorbefund									Blutbefund			
Name	WaR.	Zell-zahl	Pandy	Nonne	Mast.	Gold-sol	Ges. Eiw.	Andere Methoden		WaR.	Andere Methoden		
17. M. N.	—		(+)	(+)	norm.	norm.	$^1/_4$ ‰	Weich-brodt (+)	S. G. —	—	—		
18. E. S.	—		(+)	—	norm.	norm.	$^1/_4$ ‰	—		—	—	Kahn —	
19. M. S.	—	$^3/_3$	—	—	norm.	norm.		—		—		—	MTR —
20. A. V.	—	0,25	—	—	norm.	norm.		MKR —	Cito —	—	—	Cito —	
21. K.	—		—	—	norm.	norm.	0,2 ‰	Weich-brodt —		—			
22. A. M.	—	$^5/_3$	—	—	norm.	norm.	0,15 ‰ Glo. 0,4 'Alb. 0,5	—		—			
23. S. R.	—	$^5/_3$	—	—	norm.	norm.	10,15 ‰	—		—		MFl. —	
24. H. P.	—	$^{10}/_3$	—	—	norm.	norm.	0,03			—	—	Kahn —	
25. M. S.	—	$^0/_3$	—	—	norm.		0,02	—		—	—	—	

	Liquorbefund										Blutbefund		
Name	WaR.	Zell-zahl	Pandy	Nonne	Mast	Gold-sol	Ges. Eiw.	Andere Methoden			WaR.	Andere Methoden	
26. S. H.	—	$^0/_3$	—	—	norm.		0,02	—			—	—	
27. E. G.	—	$^4/_3$	—	—	norm.		1,0 Glo. 0,3 Alb. 0,7 Quo. 0,43	MTR —			—	MTR —	
28. E. B.	—	$^2/_3$	—	—	norm.		0,8 Glo. 0,1 Alb. 0,7 Quo. 0,14		Druck norm.		—		
29. F. D.	—	$^5/_3$	—	—	norm.			—	norm.	MKR —	—	—	Kahn —
30. W. L.	—	$^5/_3$	—	—	norm.			—	norm.	—	—	—	—
31. A. S.	—	0	—	—	norm.		0,1‰				—		
32. L.	—	$^{10}/_3$	—	—	norm.				Takata —	— —	—	MKR —	—

Name	Liquorbefund										Blutbefund		
	WaR.	Zell-zahl	Pandy	Nonne	Mast.	Gold-sol	Ges. Eiw.	Andere Methoden			WaR.	Andere Methoden	
33. F. M.	—		–	—	norm.	norm.	16mg% Glo. 2mg % Alb. 4mg % Quo. 0,14			—			
34. H. B.		0	–	—	norm.	norm.				—		MTR —	—
35. A. H.	–	0	–	—	norm.			Weich-brodt —		—			
36. R.	—	3/3	—	—	norm.		25mg%	—		—		MKR —	MM2 —
37. F. B.	–	1/3	–	—	norm.		30mg%	–		—		—	—
38. F. D.	–	2/3	–	—	norm.		28mg%	–		—		—	—
39. M. K.	—	5/3	–	—	norm.	norm.	20mg%	—		—		—	—
40. E. S.	–	0/3	—	—		norm.	28mg%	—		—		–	—

	Liquorbefund									Blutbefund		
Name	WaR.	Zell-zahl	Pandy	Nonne	Mast.	Gold-sol	Ges. Eiw.	Andere Methoden		WaR.	Andere Methoden	
41. E. W.	–	1/3	—	–		norm.	19,2 mg % Glo. 2,4 Alb. 16,8 Quo. 0,14	Weich-brodt —	MKR —	—	MKR —	
42. M. H.	–	2/3	—	–		norm.	19,2 mg % Glo. 2,4 Alb. 16,8 Quo. 0,14	—	—	–	—	—
43. P. P.		4/3	—	—		norm.	24,0 mg % Glo. 4,8 Alb. 19,2 Quo. 0,25	—	—			—
44. E. S.		3/3	—	—		norm.	26,4 mg % Glo. 4,8 Alb. 21,6 Quo. 0,22	—	Takata —			—

Name	Liquorbefund											Blutbefund		
	WaR.	Zellzahl	Pandy	Nonne	Mast.	Goldsol	Ges. Eiw.	Andere Methoden				WaR.	Andere Methoden	
45. J. R.		$^{6}/_{3}$	—	–		norm.	28,0 mg % Glo. 7,2 Alb. 21,6 Quo. 0,33	Weichbrodt –	Takata —				MKR —	
46. A.	—	$^{8}/_{3}$	(+)	–	norm.	norm.						—		
47. B.	–	$^{7}/_{3}$	(+)	—	norm.	norm.						—		
48. C.	—		(+)	—			o. B.	S. G. –	MKR —			—		S. G. —
49. S.	—	$^{2}/_{3}$	(+)	–		norm.		Weichbrodt —	Takata –	MFL —				

B. Unvollständig untersuchter Liquor.

Name	Liquorbefund WaR.	Zell-zahl	Pandy	Nonne	Mast.	Gold-sol	Ges. Eiw.	Andere Methoden			Blutbefund WaR.	Andere Methoden	
1. G. B. Erbl. +	—	0	—	—	norm.			Weich-brodt	MKR		—	MKR	MTR
								—	—		—	—	—
2. O. G.	—	0	—	—	norm.								
3. K. G.	—				norm.			Siliquid		Kahn		Kahn	
								—		—	—	—	
4. J. W.	—		—	—					MKR			MKR	
											—	—	
5. E. R.	—	9/3	—	—				Kolloid normal					Kahn
											—	—	—
6. E. L.	—								MKR				Cito
									—		—	—	—
7. R. K.	—	0	—	—									
8. K. N.	—		(+)	—	norm.						—	—	
9. A. K.	—		—		norm.			Siliquid					
								—			—		
10. K. W.	—				norm.			—		Kahn	—		Kahn
										—			—

	Liquorbefund									Blutbefund		
Name	Wa.R.	Zell-zahl	Pandy	Nonne	Mast.	Gold-sol	Ges. Eiw.	Andere Methoden		WaR.	Andere Methoden	
11. C. S.	–				norm.	norm.					MKR	Kahn
12. A. W.	–		–	–	norm.	norm.				–	–	–
13. W. B.	–	5/3	–					MKR	Kahn		MTR	
								–	–	–	–	–
14. H. A.	–		(+)	(+)	norm.	norm.				–		

C. Isolierte Erhöhung der Zellzahl.

	Liquorbefund									Blutbefund		
Name	WaR.	Zell-zahl	Pandy	Nonne	Mast.	Gold-sol	Ges. Eiw.	Andere Methoden		WaR.	Andere Methoden	
1. M. B.	—	15/3	—	—	norm.			Weich-brodt —	MKR —	—	MKR —	
2. S. N.	—	30/3	(+)	—	norm.	norm.		—	Ta-kata —	—	—	Kahn —
3. N. N.	—	31/3	(+)	(+)						—		
4. M. S.	—	20/3	(+)	—		norm.		—	—			
5. B. L.	—	12/3	(+)	(+)		norm.		—	—			
6. D. W.	—	12/3	(+)	—		norm.		—	—			
7. W. D.		22/3		—				Schel-lack —	—			
8. F. L.		31/3		—				—	—	—		
9. D.	—	11/3	—	—				MKR —	—	—		—
10. M. B.	—	11/3	—	—	norm.	norm.	33 mg %	MBR —	Cito —			

2. Fälle mit pathologischem Liquorbefund.

	Liquorbefund									Blutbefund		
Name	WaR.	Zellzahl	Pandy	Nonne	Mast.	Goldsol	Ges. Eiw.	Andere Methoden		WaR.	Andere Methoden	
1. G. Erbl. +	–	$^{12}/_{3}$		(+)		Paral. typ	1,7 Glo. 0,4 Alb. 1,3 Quo. 0,3	S. G. –	Cito —	—	S. G. —	Cito —
2. A. S. Erbl. +	–	$^{0}/_{3}$	–	(+)	6765 4321			—	Paraffin Lks. Zacke	—	—	
3. M. H. Erbl. +		$^{1}/_{3}$	(+)	–	34421		$^{1}/_{6}\,^{0}/_{00}$	MBR —	Kahn —		MKR —	Kahn —
4. W. W. Erbl. +	–	$^{9}/_{3}$	++	(+)	norm.	norm.	$^{1}/_{2}\,^{0}/_{00}$	MTR —				
5. R. S. Erbl. +	–	$^{11}/_{3}$	±	±	norm.		1,0 Glo. 0,3 Alb. 0,75 Quo. 0,4	—		—	MTR —	

	Liquorbefund									Blutbefund		
Name	WaR.	Zell-zahl	Pandy	Nonne	Mast.	Goldsol	Ges. Eiw.	Andere Methoden		WaR.	Andere Methoden	
6. A. P. Erbl. +	–	$^{10}/_{3}$	+	(+)	norm.	norm.	9,9 Glo. 0,4 Alb. 0,5 Quo. 0,8	S. G. –		—	S. G. —	MBR —
7. F. F.		$^{4}/_{3}$		+	1234 4321	norm.	2,0 Glo. 1,0 Alb. 1,0 Quo. 1,0			—	MKR —	Cito —
8. A. O.		$^{5}/_{3}$		+	norm.	Links-zacke	1,3 Glo. 0,5 Alb. 0,3 Quo. 0,63			—	—	—

	Liquorbefund								Blutbefund		
Name	WaR.	Zell-zahl	Pandy	Nonne	Mast.	Goldsol	Ges. Eiw.	Andere Methoden	WaR.	Andere Methoden	
9. A. R.	—	1/3		+	3344 321	norm.	1,3 Glo. 0,4 Alb. 0,8 Quo. 0,44	MKR —	—	MKR —	Cito —
10. D. M.	—	2/3		—	1234 4321	Links-zacke	0,7 Glo. 0,2 Alb. 0,5 Quo. 0,4	—	—	—	—
11. M. W.	—	1/3	(+)	(+)	654 321	Links-zacke	1/3 0/00	Weich-brodt (+)			
12. E. D.	—	1/3	++	(+)	654 321	Links-zacke	5/12 0/00	(+)	—	—	—
13. F. W.	—	1/3	++	+	6765 432	Links-zacke		(+)	—	—	

Name	Liquorbefund									Blutbefund		
	WaR.	Zell-zahl	Pandy	Nonne	Mast.	Goldsol	Ges. Eiw.	Andere Methoden		WaR.	Andere Methoden	
14. I. M.	—	$^{28}/_{3}$	(+)	—	Links-zacke			–	MKK	—	—	
15. H.	—	$^{13}/_{3}$	(+)	—	Re. und Links-zacke			(+)	—	—	—	
16. W. A.	—	$^{31}/_{3}$	+	(+)	norm.	norm.		++	—	—	—	MTR Cito
17. O. D.	—			+	Zacke		1,0		–	—	—	—

3. Fälle von Chorea Huntington mit Lues.

	Liquorbefund									Blutbefund			
Name	WaR.	Zellzahl	Pandy	Nonne	Mast.	Goldsol	Ges. Eiw.	Andere Methoden		WaR.	Andere Methoden		
1. O. S. 1925	+									++++			
1935 Erbl. +		$^{2}/_{3}$	–	–	235231		$^{1}/_{6}{}^{0}/_{00}$	Kahn –	MBR –		Kahn –	MBR –	MKR –
2. R. Z. Erbl. +		$^{2}/_{3}$	(+)	–	3421		$^{1}/_{6}{}^{0}/_{00}$	–	–		++	++	++++
3. E. O. Erbl. +	+		+	–	455421			Takata +			+	+	MTR +
4. O. W. Erbl. +	–	$^{103}/_{3}$		++						+++ +			
5. G. J. 1930	+	$^{30}/_{3}$	+++	+				Siliqu. (+)		+	MKR +		
Pyrifer 1932	–					Zacke							
6. E. R.		$^{11}/_{3}$	+	+	654321	Zacke		Weichbrodt –		(+)			±±

Von den 96 Fällen zeigten 63 einen völlig normalen Liquorbefund. Die isolierte Erhöhung der Zellzahl in 10 weiteren Liquores, bei normalem Ausfall der übrigen Untersuchungen, ist möglicherweise zum Teil auf Blutbeimengungen im Liquor zurückzuführen. Bei den Pat. M. S., B. L. und D. W. ist das Vorhandensein von roten Blutkörperchen bei der Mitteilung der Untersuchungsbefunde erwähnt worden, so daß auch der leicht positive Ausfall der Pandyschen Reaktion wohl darauf zurückzuführen ist. Wenn man also die Zellvermehrung als Kunstprodukt einmal ausscheiden will, so ergibt sich eine Gesamtzahl von 73 Patienten mit Chorea Huntington ohne krankhafte Veränderungen der Rückenmarksflüssigkeit.

Bei 17 Fällen ergaben sich krankhafte Befunde. Es handelt sich dabei 13 mal um Zacken im Verlauf der Kolloidkurven, zum Teil mit Vermehrung der Globuline und Vermehrung des Gesamteiweiß. Bei den vier übrigen Patienten ist die Zellzahl erhöht und die Reaktionen von Pandy und Nonne sind positiv. Die WaR. im Liquor ist bei allen negativ. Eine Lues war bei den Patienten auch nach der Anamnese auszuschließen.

Von den 6 Fällen von Chorea Huntington mit Lues ist bei den vier ersten die Diagnose der Chorea durch die Erblichkeit in der Anamnese gesichert. Bei E. R. war der Sektionsbefund des Gehirns charakteristisch für eine erbliche Chorea.

Zusammenfassend ist zu sagen, daß sich beim erblichen Veitstanz meist keine krankhaften Veränderungen im Liquor finden lassen. In der vorliegenden Zusammenstellung sind von 96 Fällen 76,05% mit völlig normalem Befund, es ergeben sich aber immerhin 17,70% mit pathologischem Befund. Die letzten 6,25% entfallen auf das Zusammentreffen von Chorea Huntington und Lues. Die Notwendigkeit der Liquor- und Blutuntersuchungen bei erblichem Veitstanz, zur Erfassung der symptomatischen Form war schon anfangs betont worden, es wurde auch kürzlich von Stefan in einem Aufsatz in der Medizinischen Klinik (1937 Nr. 21/22) darauf hingewiesen. Es ist aber andererseits bezüglich des Erbgesundheitsgesetzes zu beachten, daß ein pathologischer Liquorbefund nicht ohne weiteres gegen eine erbliche Chorea spricht, da sich bei dieser Krankheit nicht so selten Liquorveränderungen zeigen, bei uns in fast 20% der Fälle, dazu kommen noch die Fälle von Chorea und Lues.

Schrifttum.

1. C. u. O. Vogt, Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems. Journ. f. Psych. Neur. 25. 1920.
2. Steyerthal, Über Hungtingtonsche Chorea. Arch. f. Psych. 44./1908. 656.
3. Facklam, Beiträge zur Lehre vom Wesen der Huntingtonschen Chorea. Arch. f. Psych. 30/1898. 137.
4. Nonne, Syphilis und Nervensystem. 4. Aufl. S. 431 ff.
5. Arthur v. Sarbò, Syphilis und Basalganglien. Hdb. d. Neur. 12. 356.
6. F. Kehrer, Erbliche organische Nervenkrankheiten. Hdb. d. Neur. 13. 255 u. 257.
7. Pette, Klinische und anatomische Beiträge zur Frage der syphilitischen Aetiologie palidostriärer Syndrome. Dt. Z. f. Nervenhlk. 77. 1923.
8. Hans Demme, Die Liquordiagnostik in Klinik und Praxis. München 1935.
9. Stefan, Erbveitstanz — Chorea progressiva hereditaria — Huntington und Differentialdiagnose gegenüber extrapyramidalen Erkrankungen des Zentralnervensystems. Med. Klin. Nr. 21/22. 1937.

Lebenslauf.

Ich, Sophie Gertrud Weber, wurde am 2. Dezember 1910 in Brake in Oldenburg als Tochter des damaligen Amtshauptmannes Rudolph Weber geboren. Nach dreijähriger Vorschulzeit in Brake und Oldenburg besuchte ich das Oberlyzeum in Oldenburg, an dem ich Ostern 1930 das Reifezeugnis erlangte. Nach fünf vorklinischen Semestern in Marburg bestand ich das Physikum. Nach zwei klinischen Semestern in Berlin und vier weiteren in Göttingen legte ich daselbst mein Staatsexamen ab. Mein praktisches Jahr absolvierte ich in Göttingen, drei Monate lang an der Universitäts-Frauenklinik und neun Monate an der Medizinischen Universitätsklinik. Ich bin seit dem 1. Januar 1935 approbiert und arbeite als Volontärassistentin an der Medizinischen Universitätsklinik zu Göttingen.